Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

Stanford University Library
MAR 23 1904

Casuistischer Beitrag

zur

Chorea chronica progressiva.

(Huntington'sche Chorea.)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät
der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Aloys Schinke,
approb. Arzt aus Weitzenberg in Schlesien.

Kiel 1903.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

Casuistischer Beitrag

zur

Chorea chronica progressiva.

(Huntington'sche Chorea.)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät
der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Aloys Schinke,
approb. Arzt aus Weitzenberg in Schlesien.

Kiel 1903.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 115.

Rektoratsjahr 1902/1903.

Referent: Dr. **Siemerling.**

Zum Druck genehmigt:

Dr. **Fischer,**
z. Z. Dekan.

Seinem teuren Vater

in kindlicher Liebe und Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153522_0232

Vor dem Jahre 1872 waren die Kenntnisse und Erfahrungen über eine chronische progressive Form der Chorea sehr gering. Die Angaben der älteren Literatur sind zerstreut und unsicher. Indes soll nach Heringham's Bericht die Krankheit bereits dem amerikanischen Arzte Waters bekannt gewesen sein. Auch Gorman und Lyon sollen dieselbe bereits beschrieben haben. Vassitch nimmt vier Formen von Chorea an, von denen die eine dem Krankheitsbilde der Chorea chronica progressiva entspricht. Desgleichen erwähnen See (1850) und später Sander (1869) neben der gewöhnlichen Sydenham'schen Chorea minor der Kinder die Existenz einer chronischen, prognostisch ungünstigen Form, die hauptsächlich bei Erwachsenen vorkomme.

Da erschien im Jahre 1872 eine Arbeit von George Huntington, eines Arztes in Long-Island, in der er verschiedene daselbst beobachtete Fälle von chronischer Chorea veröffentlichte und gleichzeitig zum ersten Male die unbedingte Forderung aufstellte, es müsse das vorliegende Krankheitsbild von dem der gewöhnlichen Chorea scharf getrennt werden, da es sich von ihr durch verschiedene Momente, insbesondere durch das Auftreten in einer mehr vorgerückten Lebensperiode, durch den chronischen und progressiven Verlauf, durch die Insanabilität, durch die begleitende Schwäche des Geistes und durch die große Rolle, welche die Heredität dabei spiele, deutlich unterscheide. Es ist diese endgültige Klarstellung ein Verdienst, das Huntington für alle Zeiten unbenommen sein wird.

Seitdem ist eine große Reihe von weiteren Fällen und Berichten über diese Krankheit, die nach Huntington auch den Namen „Huntington'sche Chorea" führt, veröffentlicht worden, und das Interesse für dieselbe ist bei den Neurologen fort und fort gesteigert, zumal immer noch nicht völlige Klarheit in das Wesen der Krankheit gebracht werden konnte.

Auch ich habe es deshalb begreiflicher Weise mit Freude begrüßt, als mir durch die Güte des Herrn Professor Dr. Siemerling in der hiesigen „Psychiatrischen und Nervenklinik" die Gelegenheit gegeben wurde, einen Fall von Huntington'scher Chorea zu beobachten, sowie die Erlaubnis zuteil ward, denselben in vorliegender Arbeit veröffentlichen zu dürfen.

Eine Übersicht über die bisher bekannt gewordenen Fälle von Chorea chronica progressiva (wie die Huntington'sche Krankheit treffend von Hoffmann genannt worden ist) vorauszuschicken, dürfte sich erübrigen, da erst im Vorjahre aus der Kieler „Psychiatrischen und Nervenklinik" eine Zusammenstellung der wichtigsten in der Literatur vorhandenen Fälle dieses Leidens von Kampsmeyer hervorgegangen ist. Auf diese Arbeit kann denn verwiesen werden; auch werde ich Gelegenheit nehmen, im Laufe meiner Besprechung auf sie zurückzugreifen. Meine Aufgabe soll es sein, ehe ich an die Veröffentlichung des Falles herangehe, eine kurze Übersicht über die Geschichte der Chorea überhaupt zu geben, sowie das Krankheitsbild der Huntingtonschen Chorea, wie es sich im Durchschnitt bietet, zu entwerfen und zum Schluß einiges über den Sektionsbefund bei dieser Krankheit anzufügen.

„Chorea" *(χορεία)* oder „Chorea St. Viti = Veitstanz" heißt die Krankheit, die in folgendem besprochen werden soll. Dieser Krankheitsname ist durchaus nicht etwa neueren Ursprungs, sondern er läßt sich bis in das Mittelalter hinein

zurückverfolgen. Nach den aus der damaligen Zeit vorliegenden Berichten soll ihn zuerst die im Gefolge des schwarzen Todes auftretende epidemische Tanzwut des XIV. Jahrhunderts im südwestlichen Deutschland angenommen haben, und zwar nach verschiedenen dem hl. Vitus daselbst geweihten Kapellen, zu denen die von dieser Krankheit Ergriffenen behufs ihrer Heilung wallfahrteten. Indes mit diesem Veitstanz, jener Epidemie, die Wedel als „insana et insatiabilis saltandi libido" bezeichnet, hat die Krankheit, die wir heute als „Veitstanz" bezeichnen, eigentlich nur den Namen gemein. Man hat in jenen als Tanzwut beschriebenen Fällen alle möglichen Krankheitsbilder zusammengeworfen, sei es, daß dieselben einfache Folgen nervöser Überreiztheit waren, oder zum Bilde der Hysterie gehörten, oder aber dem Krankheitszustande entsprangen, den wir heute als „Chorea minor" bezeichnen.

Das Verdienst, das Bild des heutigen Veitstanzes zuerst scharf erfaßt und abgegrenzt zu haben, gebührt Sydenham; allerdings beschränkte er den Begriff auf die verhältnismäßig häufigste und wichtigste bei Kindern und jugendlichen Personen bis zur Pubertätsentwicklung vorkommende Form desselben, die im engeren Sinne sogenannte „Chorea minor seu Anglorum", der man später eine „Chorea maior seu Germanorum" gegenüberstellen zu müssen glaubte. Hierbei sollte namentlich die Schwere und der Verlauf der gesamten Affektion, sowie die Beteiligung der Psyche (in Form von Delirien, maniakalischen oder hypnotischen Zuständen u. a.) die Unterscheidung bedingen. Allein zu einer richtigen Klarstellung dieser Krankheitsbegriffe kam es trotz der großen Bemühungen von Wichmann, Wicke und Gittermann doch nicht, besonders deshalb nicht, weil vielfach nicht Zugehöriges als Chorea bezeichnet wurde.

Da griff 1877 Ziemssen energisch ein, indem er verlangte, daß man die Bezeichnung Chorea nur für ein bestimmtes Krankheitsbild gebrauche, und die sogenannte

„Chorea magna seu Germanorum“ völlig streiche; denn der als großer Veitstanz bezeichnete Symptomenkomplex sei keine Krankheit sui generis, sondern nur der Ausfluß echter Psychosen und Cerebralleiden, sowie der Hysterie und Simulation.

Wenn nun trotz dieser eindringlichen Worte auch weiterhin und bis in die neueste Zeit hinein der Krankheitsbegriff kein einheitlicher gewesen ist, so liegt dies wiederum daran, daß man vor allem die Fälle der von Huntington beschriebenen Form der Chorea mit der Sydenham'schen vermischt hat. Und doch sind dies zwei Krankheitsbilder, die nur die eigenartigen Bewegungen gemeinsam haben, im übrigen aber absolut scharf von einander unterschieden sind. Eine Gegenüberstellung der beiden Krankheitsbilder wird dies am besten dartun:

a. Die „Sydenham'sche Chorea“, die man auch als „Chorea minor oder infectiöse Chorea“ bezeichnet, bevorzugt in auffälliger Weise das kindliche Alter und das weibliche Geschlecht. Heredität spielt keine wesentliche Rolle. Der Beginn der Krankheit ist ein acuter oder subacuter meist nach vorausgegangener Infektion — daher auch Spuren solcher in der sehr oft vorhandenen Endocarditis nachweisbar sind —. Die eventuell vorkommenden geistigen Störungen befallen vorzugsweise die Gemütssphäre. Die Krankheit ist gutartig, heilt nach Wochen oder Monaten aus, hat aber Neigung, zu recidivieren. In den wenigen Fällen, wo es zur Sektion kommt, ist der anatomische Befund ein negativer.

b. Die „Huntington'sche Chorea“, die man auch „Chorea chronica progressiva“ oder „degenerative Chorea“ nennt, hat hingegen niemals Infektion als Ursache, sondern entsteht chronisch, kommt ganz überwiegend bei Erwachsenen vor und läßt sehr oft hereditäre Aetiologie nachweisbar machen. Von

geistigen Störungen ist hier vor allem der Intellekt betroffen, der meist dauernd geschädigt ist, oft bis zum tiefsten Blödsinn führend. Das Leiden ist progressiv. Die Prognose ist absolut infaust, der Tod der sichere Ausgang. Bei der Obduktion ergibt die pathologisch-anatomische Untersuchung in den meisten Fällen positive einheitlich deutbare Befunde.

Es ist nach vorstehender Vergleichung der beiden Arten von Chorea kein Zweifel, daß dieselben trotz des ihnen gemeinsamen Symptoms der ungeordneten unwillkürlichen Bewegungen grundverschieden von einander sind und absolut nichts miteinander zu tun haben.

Wenn ich nun meinem Plane gemäß etwas näher auf das Krankheitsbild der zweiten Art, der Huntington'schen Chorea, eingehe, so wäre in erster Linie die Aetiologie zu betrachten.

Hier nimmt einen hervorragenden Standpunkt die Heredität ein. In dem Referat über Huntington's Originalarbeit heißt es an erster Stelle: „Die Krankheit ist erblich. Es giebt ganze Choreafamilien, in denen sie sich von Generation zu Generation fortpflanzt. Sobald aber eine Generation übersprungen ist, pflanzt sich das Leiden nicht, wie es andere erbliche Krankheiten tun, auf die dritte Generation fort." Diese Tatsache der Heredität ist seitdem verschiedentlich bestätigt worden, jedoch scheint der letzte Satz von dem Überspringen einer Generation doch nicht ganz ohne Ausnahme zu sein.

Zu bemerken ist, daß anstatt der choreatischen Belastung auch anderweitige neuropathische Belastung vor allem Epilepsie und Hysterie, vorhanden sein kann, wenngleich natürlich das Bestehen einer Heredität in diesem weiteren Sinne sehr schwer zu erweisen sein wird.

Gelegenheitsursachen für den Ausbruch der Erkrankung kommen hier im Gegensatz zur infektiosen Chorea kaum in

Betracht. Indes scheinen doch gewisse Momente, wie körperliche Anstrengungen, Nahrungssorgen, unzweckmässige Ernährung, schlechte hygienische Verhältnisse die Entstehung der Krankheit erfahrungsgemäß zu begünstigen.

Bezüglich des Alters und Geschlechts, in dem die Krankheit auftritt, besagt das bereits erwähnte Referat weiter: „Die Krankheit beginnt nie in der Jugend, meist zwischen 30 und 40 Jahren, selten darüber hinaus. Sie befällt beide Geschlechter gleichmäßig.“ Auch die späteren Berichte weisen der Krankheit das Betroffensein im Alter von 30—45 Jahren zu, indes hat sich ein Vorkommen bis zum 25. Jahre abwärts und 55. Jahre aufwärts auch nicht selten gezeigt. Bezüglich der Verteilung auf die beiden Geschlechter haben die neueren Untersuchungen im Gegensatz zu den Angaben Huntington's ein Überwiegen der Krankheit beim Manne ergeben.

Was nun die Symptomatologie der Chorea chronica progressiva angeht, so ist vorerst, wie schon in der Nomenclatur ausgedrückt ist, der ganz allmähliche Entwicklungsgang des Leidens besonders hervorzuheben. — Im besonderen kann man in dem Krankheitsbilde körperliche und geistige Krankheitserscheinungen unterscheiden:

Die Cardinalsymptome bilden die motorischen Reizerscheinungen, die Bewegungen; sie bieten ein Bild, das, wie schon erwähnt, im wesentlichen dem bei Chorea minor entspricht, also ein stets wechselndes Spiel ungewollter, ungeordneter, zweckloser Bewegungen, die sich neben und nach einander in den verschiedenen Muskelgruppen abwickeln. Diese Bewegungen sind im wachen Zustande andauernd vorhanden, während sie im Schlafe meist cessieren. Als charakteristisch wird fast von allen Autoren hervorgehoben, daß die Bewegungen der progressiven Chorea unter dem Einfluß psychischer Erregungen zwar, ebenso wie diejenigen der Chorea minor, an Intensität zunehmen, daß sie aber durch Anspannung des Willens respective durch Ausführung

willkürlicher Bewegungen zum Aufhören gebracht werden. So gelingt es dem Kranken, einen Gegenstand zu ergreifen, zu schreiben, zu essen, indem alle diese Akte hemmend auf die ungewollten Bewegungen einwirken. Freilich müssen sie diese Unterordnung der tätigen Extremität unter den Willen oft durch eine gesteigerte Unruhe der übrigen Muskulatur erkaufen; auch treten nach Ausführung der betreffenden willkürlichen Bewegung nicht selten auch in der für diese in Anspruch genommen gewesenen Muskulatur dann um so lebhafter die ungewollten und unkoordinierten Zuckungen auf. Die erwähnte Regel hat jedoch auch ihre Ausnahme: es giebt Fälle, in denen im Gegenteil gerade bei der Ausführung irgend einer willkürlichen Bewegung die Muskelunruhe in dem bewegten Teil stets gesteigert wird.

Von diesen Bewegungen ist noch zu erwähnen, daß sie im Beginn des Leidens von geringer Intensität sind, manchmal so gering, daß die ersten Bewegungen von den Patienten gar nicht beachtet, sondern nur von der Umgebung wahrgenommen werden; auch sind sie im Anfange auf einzelne Gebiete beschränkt (meist Gesicht oder obere Extremität). Ganz allmählich aber gewinnen sie im Laufe der Jahre an Intensität und Ausbreitung, bis sie schließlich die gesamte vom Willen beherrschte Muskulatur ergriffen haben. Nur die Augenmuskeln nehmen in der Mehrzahl der Fälle an der Störung nicht teil. Dagegen zeigen sich auch hier, wie bei der Sydenham'schen Chorea, die verschiedenen Bewegungen im Gesicht: die Zuckungen um den Mund, das Zukneifen der Augen abwechselnd mit dem Aufreißen derselben, das Runzeln der Stirn u. a. m.; der allgemeine Effekt ist schließlich ein fast ununterbrochenes Grimassieren.

Auch die Sprache ist frühzeitig behindert, und zwar infolge der Bewegungen der Lippen-, Zungen-, Schling-, Kehlkopf- und Atmungsmuskeln. Sie wird daher bald durch ein Schnalzen der Zunge, bald durch eine schmatzende

Lippenbewegung oder durch eine krampfhafte Inspiration unterbrochen. — Später erhält die Sprache mehr nasalen Typus, wird verwaschen, die Worte werden ungleichmäßig hervorgestoßen, die Sätze werden oft zerhackt hervorgebracht.

Die Bewegungen der oberen Extremität bringen in Verbindung mit denen der Schulter- sowie der Nacken- und Halsmuskulatur, welche zu den verschiedensten Drehungen und Stellungen des Kopfes führen, jenes Bild hervor, das man am besten als Gestikulieren bezeichnen könnte.

Die unteren Extremitäten und der Rumpf sind im großen und ganzen bei der progressiven Chorea nicht so stark an den Bewegungsstörungen beteiligt, als die übrige Muskulatur, jedoch immerhin meist soviel, daß es stets zu Veränderungen des Ganges und der Stellung kommt. Möglich ist der Gang immer bis in die spätesten Stadien des Leidens, aber indem die choreatischen Zuckungen bald die Muskulatur des Fußes, bald die des Beckens, des Rumpfes und in Verbindung damit eventuell auch der Arme ergreifen, kommt es bald zu einer wiegenden Bewegung des Rumpfes, bald zu einem klownartigen Vorschieben des Oberkörpers, bald zu einem Fortschleudern des Armes, gleichzeitig zu tänzelnden Bewegungen der Beine, dann zu einem plötzlichen Stillstand nach wenigen Schritten — und dies alles in stetem Wechsel und schneller Folge. Man könnte bei oberflächlichem Betrachten des Ganges im Anfange sehr wohl etwas an den eines Betrunkenen erinnert sein.

Bei all' diesen Bewegungsstörungen bleibt die motorische Kraft im wesentlichen stets ungeschwächt; desgleichen sind die elektrische Erregbarkeit und das Muskelvolumen unverändert.

Auch die Sensibilität und die sensorischen Funktionen sind nicht beeinträchtigt.

Die Reflexe, besonders die Sehnenreflexe, findet man in den meisten Fällen gesteigert.

Auch die Funktionen der Blase und des Mastdarms sind nicht gestört.

Die inneren Organe mit Einschluß des Herzens zeigen keine Anomalieen.

Von sehr großer Bedeutung aber ist bei der chronischen progressiven Chorea die psychische Alteration. Dieselbe ist fast regulär mit der Krankheit verbunden. Sie äussert sich vor allem in einer Störung des Intellektes, einer Schwäche des Geistes, und zwar bildet sie sich meist erst aus, nachdem die motorischen Erscheinungen Jahre lang bestanden haben, sie kann aber auch der Entwicklung derselben vorangehen. Die Geistesschwäche schreitet gemäß dem chronisch-progressiven Verlaufe des Leidens allmählich fort und kann schließlich in Blödsinn ausgehen.

Die Stimmung der Kranken ist meist eine deprimierte, so daß taedium vitae und tentamen suicidii nicht selten gefunden werden; es kann sich die Depression jedoch auch in einem mehr gleichgültigen stumpfen Verhalten kundtun.

In manchen Fällen ist erhöhte Reizbarkeit zu konstatieren, die vorübergehend zu heftiger Erregung sich steigern kann, jedoch tritt auch hier in den späteren Stadien meist Apathie an ihre Stelle.

Über den Verlauf der Krankheit ist man sich einig: Sie zieht sich meist über 20—30 und mehr Jahre hin und endet stets tötlich. Jedoch können die Patienten bereits früher anderen Gefahren, die das Wesen der Krankheit mit sich bringt, erliegen. Insbesondere können die zunehmenden Bewegungen an Schling- und Atmungsmuskeln verhängnißvoll werden; die Ernährung ist dann natürlich beeinträchtigt und eine früher oder später sich einstellende Kachexie bedingt den tötlichen Ausgang; oder es kann ein plötzlicher Erstickungsanfall das sofortige Ende herbeiführen.

Die Prognose kann nach dem Gesagten nur eine absolut infauste sein.

Jegliche Therapie ist erfolglos.

Eine besondere Besprechung verdient zum Schluß der pathologisch-anatomische Befund, der gerade bei der progressiven Chorea mehr und mehr sich als einer einheitlichen Deutung fähig erweist.

Makroskopisch fand man in vielen Fällen Veränderungen an den Meningen; zunächst Verwachsungen der Dura mit dem Schädel, oft auch mit der Pia, ferner Trübung, nicht selten Pachymeningitis haemorrhagica, sowie Hydrops meningeus.

Die Pia erwies sich häufig verdickt, zum Teil mit der Hirnsubstanz so fest verwachsen, daß sie ohne Substanzverlust nicht abziehbar war. Die Gyri erschienen verschmälert, die Sulci vertieft.

Im Rückenmark begegnete man zuweilen subpialen Blutungen; auf dem Durchschnitt durch das Mark zeigten sich unregelmässig degenerierte Stellen.

Alle diese makroskopischen Befunde sind jedoch wenig charakteristisch, vielleicht sogar nur als accidenteller Natur aufzufassen; jedenfalls darf in ihnen die Grundlage des Leidens nicht gesucht werden.

Einen viel größeren Wert haben dagegen die Befunde erlangt, welche durch die mikroskopische Untersuchung ermittelt worden sind.

Zunächst seien die von Oppenheim und Hoppe beschriebenen Befunde erwähnt: dieselben geben das charakteristische Bild einer disseminierten Encephalitis, deren miliare Herde zahlreich in der Rinde und im Mark der motorischen Region zerstreut waren. Bei genauerer Untersuchung zeigten diese Herde insofern eine verschiedene Beschaffenheit, als ein Teil von ihnen Anhäufungen zelliger Elemente, veränderte Blutgefäße und Produkte eines haemorrhagischen Entzündungsprozesses, ein anderer Teil hingegen nur spärliche zellige Elemente und keine Gefäße, dafür aber ein fibrilläres aus Gliafasern bestehendes Gewebe enthielt. Die Verfasser nehmen hiernach eine in Sklerose

ausgehende, miliare disseminierte — aber eventuell mit einer diffusen kombinierbare — Encephalitis corticalis und subcorticalis an, und sehen in ihr den wesentlichen Befund, vielleicht das Substrat der Chorea chronica progressiva.

Eine andere Gruppe von Forschern sieht mehr eine diffuse Meningo-Encephalitis chronica mit sekundärer Atrophie der Hirnrinde als das Wesentliche des Befundes an.

Schon früher hatte Golgi in einem Falle außer Veränderungen in den atrophischen Windungen die Gefäßwände verdickt, kernreich, die perivaskulären Lymphräume reich an Blutkörperchen gefunden, also eine chronische interstitielle Encephalitis angenommen.

Die von Klebs geschilderten Herde der weißen Substanz, die teils scharf umschrieben, teils verwaschen waren, ließen eine überaus große Zellenneubildung erkennen.

Greppin fand in der weißen und grauen Substanz des ganzen Gehirns eine bald dichtere, bald mehr lockere Anhäufung von zelligen Elementen, die besonders die perivaskulären, in der grauen Substanz auch die pericellulären Räume ausfüllten.

Kronthal's und Kalischer's Untersuchungen ergaben in den oberen Schichten der Rinde, aber auch in den subkortikalen Teilen der weißen Substanz kleine Ansammlungen von Rund- und Spindelzellen. An anderen Präparaten zeigten sich kleine Verdichtungen des Gewebes, die sich als Längs- und Querschnitte verdickter und bindegewebig entarteter Gefäße erwiesen, und zwar sowohl in der ganzen Hirnrinde als in der weißen Substanz und den Linsenkernen.

Fanden sich schon in den vorausgehenden Fällen mehr oder weniger starke Alterationen der Gefäße, so stehen in folgendem Falle die Gefäßveränderungen noch mehr im Vordergrunde des Bildes.

Facklam hat einen Fall beschrieben, bei dem sehr ausgedehnte Veränderungen an den Gefäßen vorlagen. Es

fanden sich, abgesehen von zahlreichen über die ganze Hirnrinde verbreiteten frischen Blutungen, an den Gefäßen der Rinde und des subkortikalen Markes von der äußersten Adventitialscheide ausgehende, zarte, zu Maschen sich verzweigende bindegewebige Ausläufer, zwischen denen zahlreiche Pigmentkörperchen eingelagert waren. Die extra adventitiellen Lymphräume erwiesen sich als stark erweitert. Dieser Befund fand sich auch in den übrigen Teilen des Gehirn's und im Rückenmark. Möglicherweise dürften diese Veränderungen der Gefäße und ihrer Umgebung das Wesentliche des Krankheitsprozesses darstellen.

Lannois und Paviot sehen in der bei ihren Fällen konstatierten Wucherung der Neuroglia und Infiltration der Rinde mit Gliazellen das Wesentliche und wollen diesem Momente (malformation tératologuique de la névrologie) in der Pathogenese der hereditär familiären Nervenkrankheiten überhaupt eine bedeutende Rolle zuschreiben.

Auch eine im vorigen Jahr in der Münchener medizinischen Wochenschrift veröffentlichte Mitteilung von Stier konstatiert als Sektionsbefund eines Falles von Huntington'scher Chorea eine bedeutende Vermehrung der Glia, die nicht etwa bloß eine scheinbare und durch Einlagerung infolge von Atrophie des Gehirns bedingt sei, sondern als eine wirkliche Wucherung anzusprechen sei. Die ganze Krankheit träte dann in Parallele zu der Gliose bezw. dem Gliom des Gehirns und könne als eine primäre embryonale Entwickelungsanomalie angesehen werden, eine Erklärung, die zugleich am besten in Übereinstimmung steht mit der exquisiten meist gleichartigen Vererbung der chronischen Chorea.

Ganz neuerdings ist eine Arbeit aus dem „Amerikan Journal of Insanity": A case of Huntington's Chorea with autopsie by Glanville Y. Rusk erschienen, die folgenden Sektionsbericht enthält: Verminderung der Größe der Ganglienzellen, Pigmentvermehrung, namentlich in den

Zellen des Kleinhirns, Vermehrung der Neuroglia, schliesslich eine Schrumpfung der Ganglienzellen in den dorsalen Spinalganglien.

Welcher der im Vorstehenden angegebenen Befunde nun das wirklich amatomische Substrat der Chorea chronica progressiva darstellt, läßt sich zur Zeit mit Sicherheit immer noch nicht sagen. Indes, es ist viel getan, indem man gewisse einheitliche Befunde, wie sie sich aus Dargelegtem ergeben, festgestellt und fixiert hat.

Nunmehr will ich zur Veröffentlichung des Falles, den ich in der Kieler „Psychiatrischen und Nervenklinik" zu beachten Gelegenheit hatte, übergehen.

Es handelt sich um den früheren Meiereihalter Fr. G. Derselbe giebt an — und werden all' die gleichen Angaben auch von der Frau gemacht — er sei früher nie krank gewesen. Bei seinen Eltern und Großeltern sei nie ein derartiges Leiden, wie er es jetzt habe, vorhanden gewesen; auch sein einziger, noch lebender Bruder sei völlig gesund. Überhaupt seien in seiner ganzen Verwandschaft nie Geistes- oder Nervenkrankheiten vorgekommen.

1870/71 habe er den Feldzug gegen Frankreich mitgemacht und gewaltige Anstrengungen ertragen müssen. 1872 habe er geheiratet. Nicht lange darnach, etwa 1875 haben sich nun unwillkürliche Bewegungen und Zuckungen eingestellt, und zwar zuerst im rechten Bein, bald darauf auch im linken Bein, dann habe auch der Rumpf an den Bewegungen teilgenommen, und schließlich haben sich dieselben auch auf die oberen Extremitäten miterstreckt. Diese Bewegungen haben im Laufe der Zeit langsam an Stärke zugenommen. Erst in den 90er Jahren seien auch Zuckungen im Gesicht und stärkere Bewegungen des Kopfes aufgetreten. Auch im Schlaf sollen die Bewegungen immer etwas vorhanden gewesen sein.

Alle Hantierungen des Patienten seien immer ungeschickter geworden; seit 1897 sei er nicht mehr recht arbeitsfähig gewesen, einerseits, weil gerade dann, wenn er arbeiten wollte, die Bewegungen sich steigerten, andererseits aber, weil er ungemein vergeßlich geworden wäre, und mit seiner Arbeit gar nicht mehr recht Bescheid gewußt habe. Er habe daher 1899 sein Geschäft aufgegeben.

Patient sei allmählich auf seinen Kopf noch schwächer geworden. Auch werde er sehr leicht erregt und ärgerlich, und in diesen Zuständen nähmen die ungeordneten unwillkürlichen Bewegungen zu.

Die Sprache sei schlechter geworden; die Worte kämen ihm schwer heraus.

Mit dem Schlucken ging es im allgemeinen noch gut; nur manchmal habe er das Gefühl, als bleibe ihm der Bissen im Munde stecken, und er müsse dann durch Drücken nachhelfen.

Appetit, Stuhlgang und Urinentleerung seien immer in Ordnung gewesen.

Status praesens:

Patient ist ein Mann von mittelkräftigem Körperbau und mäßig gutem Ernährungszustand.

Am ganzen Körper zeigen sich kontinuierlich grobe, unwillkürliche, unregelmäßige und unkoordinierte Bewegungen.

Der Kopf, der am meisten beteiligt ist, wird in toto hin- und hergedreht, wobei die Augäpfel kaum an der Bewegung teilnehmen.

Im Gesicht fällt vor allem auf: Breitziehen des Mundes, Zucken und Verziehen der Lippen, wobei häufig ein schmatzender Ton laut wird, sowie ein beständiges Auf- und Zuklappen der Augenlider.

Die Zunge fährt beim Herausstrecken im Munde hin und her, zeigt aber keine deutliche Abweichung nach einer bestimmten Seite. Beim Herausstrecken der Zunge nehmen

übrigens sofort alle Bewegungen des Kopfes an Intensität gewaltig zu.

Die Sprache ist mühsam und schwerfällig; die Worte werden ungleichmässig hervorgestoßen; die Sätze werden zerhackt, es dauert sehr lange, bis wieder ein Wort herauskommt.

In den Fingern beider Hände, besonders zwischen Daumen und Zeigefinger bemerkt man konstant drehende und reibende Bewegungen; die letzten 3 Finger sind ruhiger und meist in die Hohlhand eingeschlagen.

Im Handgelenk werden fortwährend pronierende und supinierende Bewegungen ausgeführt.

Auch die Arme nehmen, bald mehr bald weniger, an der Unruhe teil.

Die Muskeln des Rumpfes präsentieren ebenfalls, indem sie sich kontinuierlich bald zusammenziehen, bald erschlaffen, die unwillkürlichen ungeordneten Bewegungen.

Auch in den Beinen, besonders aber den Füßen, zeigen sich dauernd eigentümliche ungeordnete Bewegungen. Beim Sitzen auf dem Stuhle, wobei sich in besonders auffälliger Weise der ganze Körper hin und her bewegt, stampft Patient mit nur kurzen Pausen andauernd mit den Fußsohlen auf den Boden auf.

Der Gang ist unsicher, ängstlich, breitbeinig, bald macht Patient größere, bald kleinere Schritte, tänzelt zuweilen etwas. Der ganze Körper ist dabei etwas nach vorn geneigt, der Kopf leicht gebeugt. Bemerkenswert ist, daß beim Gehen Kopf und Arm sowie Finger viel stärker bewegt werden als in der Ruhe.

Überhaupt ist auffallend, daß, sobald Patient angeredet wird oder irgend eine Bewegung ausführen soll, oder sonst irgendwie beschäftigt wird, sogleich sämtliche Bewegungen an Intensität außerordentlich stark zunehmen.

Bei passiven Bewegungen, die mit dem Patienten vorgenommen werden, lassen sich keine spastischen Widerstände nachweisen.

Die Sehnenreflexe sind gesteigert, insbesondere die Kniephänomene sehr lebhaft.

Haut- und Visceralreflexe sind normal.

Die rohe Muskelkraft scheint bei Händedruck etwas herabgesetzt.

Sensibilität ist normal erhalten.

Psychischer Defekt ist unzweifelhaft vorhanden. Derselbe äußert sich vor allem in Abnahme des Gedächtnisses und Schwäche des Geistes — besonders auffallende Langsamkeit im Denken.

Bezüglich der Stimmung scheint Depression nicht vorhanden zu sein, es herrscht eine gewisse Gleichgültigkeit und Apathie vor.

Die sonstige körperliche Untersuchung ergiebt noch:

Die rechte Pupille ist etwas weiter als die linke. Reaktion auf Lichteinfall ist gering. Reaction auf Convergenz ist vorhanden.

Die Augenbewegungen sind frei.

Herztöne sind leise und rein.

Puls ist unregelmäßig.

Was die Behandlung unseres Patienten angeht, so ist zu bemerken, daß dieselbe ambulando geschieht und bisher in Elektrisation und neuerdings in Franklinisation bestanden hat. Natürlich kann der Zweck derselben nur ein rein suggestiver sein; ein Erfolg ist nicht zu verzeichnen und auch nicht zu erwarten.

Epikrise:

Wenn ich noch einmal die Einzelheiten des vorliegenden Krankheitsbildes kurz zusammenfasse und betrachte, als da sind: ausgesprochene choreatische Bewegungsstörungen, Beginn derselben im 30. Lebensjahr, chronisch-progressiver Verlauf des Leidens, Erfolglosigkeit der Behandlung, Gedächtnißschwäche und Störungen der Intelligenz, so stehe

ich nicht an, denselben für „Chorea chronica progressiva“ zu erklären, denn es sind die dieser Krankheit zukommenden Symptome, wie wir sie in dem ersten Teile dieser Arbeit kennen gelernt haben, vorhanden. Freilich zeigen sich bei näherem Zusehen doch gewisse Unterschiede, die den vorliegenden Fall von den meisten andern beschriebenen auszeichnet.

Es ist dies vor allem der Mangel jeglicher Heredität. Huntington hielt dieselbe geradezu für das Hauptcharakteristikum der Krankheit und nannte sie direkt „Chorea hereditaria“; heißt ja auch der erste Satz im Referat über Huntington's Arbeit „Die Krankheit ist erblich“. Und in fast allen seither veröffentlichten Fällen läßt sich erbliche Belastung, wenn auch nicht immer solche von seiten der Ascendenten nachweisen. In der Arbeit von Kampsmeyer sind von 47 zusammengestellten Fällen nur 6 sicher nicht hereditär — es sind dies zwei Fälle von Schmidt und vier Fälle von Etter —, während 24 sicher hereditär in der Ascendenz sind, und bei dem Rest letztere wenigstens zweifelhaft ist.

Immerhin aber sind doch eine Reihe von Fällen beschrieben, welche die Heredität nicht für ihr Krankheitsbild in Anspruch nehmen können und trotzdem sicher als „Chorea chronica progressiva“ bezeichnet werden müssen. Es hat daher Hoffman, welcher der Meinung ist, daß der Heredität hier keine größere Rolle als bei andern Nervenkrankheiten zuerteilt werden brauche, vorgeschlagen, die Chorea des für sie nicht charakteristischen Epithetons „hereditaria“ zu entkleiden und nur die Bezeichnung „Chorea chronica progressiva“ gelten zu lassen, weil ihm der chronische Verlauf und die progressive Tendenz der Krankheit als ihre einzigen wirklich konstanten Eigenschaften galten.

Es ist oben gesagt worden, daß die choreatische Belastung ersetzt werden kann durch eine allgemein nervöse. Aber auch von einer solchen ist in unserem Falle keine Spur.

In ätiologischer Beziehung ist auch, wie erwähnt, der Umstand nicht ganz ausser Acht zu lassen, daß die Krankheit in der grossen Mehrzahl der Fälle Angehörige der niederen Stände zu befallen liebt, und großen körperlichen Anstrengungen entschieden die Rolle eines unterstützenden Moments zugesprochen werden muß. Es ist daher in unserem Falle nicht ausgeschlossen, daß die großen Strapazen und Anforderungen, die der Feldzug von 1870/71 an unsern Patienten, nach seiner Angabe gestellt hat, den Anstoß zu dem Ausbruch der Krankheit gegeben haben.

Was die choreatischen Bewegungen anbetrifft, so sind dieselben bei unserem Kranken so durchaus typisch, daß an ihrer Natur kein Zweifel besteht. Auffallend ist das ausserordentlich späte Befallensein des Kopfes, der sonst meist die Reihe der Bewegungen eröffnet.

Auch daß diese Bewegungen selbst während des Schlafes nicht ganz cessieren, ist eine Eigentümlichkeit des vorliegenden Falles.

Ferner haben wir gesehen, daß die choreatischen Bewegungen bei psychischen Aufregungszuständen erhöht, bei der Ausführung von gewollten Bewegungen dagegen zum Nachlaß gebracht werden. In unserem Falle trifft ersteres Symptom zwar auch zu, das zweite dagegen nicht, indem gerade bei intendierten Bewegungen sämtliche choreatische Zuckungen an Intensität zunehmen. Sehen wir nach, wie sich in dieser Beziehung frühere Fälle verhalten, so finden wir, daß der erwähnte Einfluß des Willens allerdings in den meisten Fällen vorhanden ist, indessen doch zuweilen auch fehlt. So berichtet Wollenberg von 2 Fällen, in denen die Muskelunruhe stets gesteigert wurde, wenn die Kranken sich zu einer Bewegung anschickten. Auch in der Arbeit von Kampsmeyer sind Fälle verzeichnet — so von Rau und von Schlesinger — die wegen Zunahme der choreatischen Bewegungen bei Willensimpuls Beachtung verdienen. Auch der von Kampsmeyer selbst aus der

Kieler Klinik veröffentlichte Fall weist deutliches Intentionszittern bei Bewegungen der Arme auf.

In allem übrigen zeigt das Krankheitsbild unseres Patienten keine Abweichungen von dem gewöhnlichen typischen, so daß sich eine eingehendere weitere Besprechung desselben erübrigt.

Was die Differentialdiagnose angeht, so könnte man bei dem ersten Eindrucke, den unser Patient macht, vielleicht auch an das Bild der Paralysis agitans erinnert werden, es ist da vor allem der Gang, welcher, wie erwähnt, in gewisser Beziehung an den Flexionstypus bei Paralysis agitans denken lässt. Jedoch fehlt ja hier die Muskelrigität mit den spastischen Widerständen, die doch gerade das Hauptmerkmal der Paralysis agitans bildet.

Dann könnte die motorische Unruhe, vor allem die eigenartigen Bewegungen der Hände, eine Verwechslung mit dem Tremor der Paralysis agitans möglich erscheinen lassen. Indessen wird das genauere Zusehen, indem bei Paralysis agitans die Bewegungen, in rhytmischen Schwingungen bestehend, mehr regelmässig und taktartig, bei Chorea dagegen mehr ungeordnet und grob sind, vor einem Irrtume schützen. In unserem Falle liegen zweifellos ganz grobe ungeordnete Bewegungen vor.

Da somit in unserem Falle Paralysis agitans ausgeschlossen werden kann, andere Krankheiten aber differentialdiagnostisch kaum in Betracht kommen, so ist nach vorstehenden Ausführungen ein Zweifel an der Diagnose „Chorea chronica progressiva“ nicht mehr möglich.

Über die Prognose und Behandlung des Falles ist bereits berichtet worden.

Zum Schlusse meiner Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Professor Dr. Siemerling für die gütige Überlassung des Falles und die Durchsicht meiner Arbeit meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Esser, I.-D. Berlin 1891.

Eulenburg, Real-Encyclopaedie, IV. Band.

Kampsmeyer, I.-D. Kiel 1902.

Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Wollenberg, Spezielle Pathologie und Therapie von Prof. Dr. Nothnagel Band II, 2. Teil, III. Abteilung.

Münchner medizinische Wochenschrift Jahrgang 1902 Pag. 770. (Stier).

Glanville Y. Rusk „A Case of Huntington's Chorea with Autopsie" from American journal of insanity Vol. LIX Nr. 1. 1902.

Lebenslauf.

Aloys Schinke, kath. Konfession, wurde geboren am 22. Juni 1878 in Weitzenberg, Kreis Neiße (Schlesien) als Sohn des Gutsbesitzers August Schinke und dessen Ehefrau Mathilde geborene Meißner. Den ersten Unterricht erhielt er in der Volksschule seines Heimatsortes, besuchte darauf das Kgl. Gymnasium zu Neiße, welches er mit dem Zeugnis der Reife Ostern 1898 verließ. Er widmete sich nun dem Studium der Medizin, und zwar: zwei Semester in Breslau, zwei Semester in Greifswald, woselbst er Ostern 1900 die ärztliche Vorprüfung bestand, ein Semester in München, zwei Semester in Berlin, woselbst er auch vom 1. Oktober 1900 bis 1. April 1901 bei der 1. Komp. des Kaiser Alexander Garde-Grenadier-Regiments Nr. 1 seiner Militärpflicht genügte, schließlich die beiden letzten Semester in Kiel, wo er mit Beginn des W.-S. 1902/03 in die ärztliche Staatsprüfung eintrat und dieselbe am 31. Januar beendete. Am 10. Februar 1903 bestand er das Examen rigorosum.